



Medicentro 2001;5(1)

**HOSPITAL PEDIÁTRICO PROVINCIAL DOCENTE  
"JOSÉ LUIS MIRANDA"  
SANTA CLARA, VILLA CLARA**

CARTA AL EDITOR

## Síndrome de Peutz-Jeghers. Presentación de un paciente

Por:

Dra. Magda Blázquez Casanova<sup>1</sup>, Dra. Nancy Alemán Pedraja<sup>2</sup> y Dr. Luis Alberto Monteagudo de la Guardia<sup>3</sup>

1. Especialista de II Grado en Cirugía. Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda". Asistente. ISCM-VC.
2. Especialista de I Grado en Dermatología. Hospital Pediátrico Provincial Docente "José Luis Miranda". Asistente. ISCM-VC.
3. Especialista de I Grado en Dermatología. Hospital Ginecoobstétrico "Mariana Grajales".

**Descriptores DeCS:** Síndrome de Peutz-Jeghers

**Subject headings:** Peutz-Jeghers Syndrome

Señor Editor:

Este síndrome raro, poco frecuente<sup>1,2</sup> de transmisión dominante, se caracteriza por manchas melanóticas en labios, mucosa bucal, piel y múltiples pólipos hamartomatosos en todo el tubo gastrointestinal, desde el estómago hasta el recto<sup>3</sup>.

Las alteraciones cutáneas consisten en pequeñas pecas alrededor de la boca, labios y partes distales de los dedos de las manos y los pies; dentro de la boca aparece una pigmentación en parche. Con el avance de la edad, las pecas características tienden a desaparecer y dejan la pigmentación de la boca, la cual puede ser indistinguible de aquella debida a factores raciales o a una enfermedad de Addison<sup>4</sup>.

La poliposis acompañante afecta preferentemente al intestino delgado, aunque pueden ocurrir también pólipos hamartomatosos en el estómago y en el colon. La poliposis del intestino delgado puede ocasionar brotes de dolor abdominal y vómitos<sup>5</sup>. Son frecuentes las hemorragias. La invaginación es una causa frecuente de operación. La incidencia de neoplasias en los pólipos es aproximadamente del 2-3 %. Estos pacientes tienen mayor riesgo de desarrollar tumores mamarios, cervicales, ováricos y testiculares<sup>6</sup>.

Presentación del paciente:

Paciente IZG, femenina, mestiza, que ingresa por primera vez a los dos años de edad en nuestro hospital con historia de sangramiento rectal y protrusión de una masa polipoidea por el ano, por lo

que se le realiza de urgencia exéresis de dicho tumor. El resultado del examen anatomopatológico fue: Pólipo hamartomatoso de Peutz-Jeghers.

Posteriormente se realizaron diferentes estudios, entre ellos colonoscopia, donde se comprueba la existencia de dos nuevos pólipos en el colon transverso y ciego, que se resecan por vía endoscópica, con el mismo diagnóstico histológico.

Al año de evolución ingresa con cuadro clínico sugestivo de oclusión intestinal, se le realiza laparotomía exploradora y se observa la presencia de un pólipo que invaginaba yeyuno, aproximadamente a 20 cm del asa fija. Se logra desinvaginar y se hace enterotomía, resección intestinal, con anastomosis terminoterminal. Evoluciona satisfactoriamente durante seis meses, pero ingresa nuevamente con dolor abdominal y deposiciones oscuras. Mediante duodenoscopia se comprueba la presencia de formaciones polipoideas en curvatura menor gástrica y en duodeno. En este período se observan las manchas pigmentadas en labio y mucosa bucal.

Antecedentes patológicos familiares: No existen antecedentes familiares de la enfermedad.

Examen cutáneo: Máculas de color amarronado negruzco, bien delimitadas, múltiples, de tamaño variable, situadas en la mucosa bucal, labio superior e inferior (Fig 1).



**Figura 1** Máculas amarronadas negruzcas múltiples en mucosa bucal y labios.

Informe anatomopatológico del pólipo: Pólipo hamartomatoso de Peutz-Jeghers (Figura 2).



**Figura 2** Pólipo hamartomatoso de Peutz-Jeghers. Corte hístico que muestra la superficie del pólipo, donde se observa un eje central de fibras musculares lisas (muscularis mucosae). Abajo y a la derecha se observa una glándula con dilatación quística.

En su seguimiento evolutivo ha presentado cuadros oclusivos y de dolor abdominal, intervenciones quirúrgicas y, al examen endoscópico, nuevas formaciones polipoideas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ulshen M. Tumores del aparato digestivo: síndrome de Peutz-Jeghers. En: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Nelson Tratado de pediatría. 15 ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana; 1998. p.1400–1401.
2. Rassner G, Steinert U. Atlas y Texto de dermatología. 4<sup>a</sup> ed. Madrid: Mosby; 1995.
3. Mc Garrity TJ, Kulin HE, Zaino RJ, Peutz Jeghers syndrome. Am J Gastroenterol 2000;95(3):596-604.
4. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K. Dermatología en medicina general. Washington: Médica Panamericana; 1997.
5. Lebin B. Neoplasias de los intestinos grueso y delgado: Síndrome de Peutz-Jeghers. En: Bennett JC, Plum F. Cecil. Tratado de Medicina Interna. 20<sup>a</sup> ed. México: Mc Graw-Hill Interamericana; 1998. p. 829-830.
6. Atlas de las manifestaciones epidérmicas de la enfermedad sistémica. Médico Interam 1998;17(3):154.